

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910

— **THÈSE** —
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 2 février 1910, à 1 heure

Par **SARRAH SCHECHTMANN**

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
TROUBLES PSYCHIQUES
DANS
LES CHORÉES CHRONIQUES DE L'ADULTE

Président : M. GILBERT BALLET, professeur.

*Juges : { MM. RAYMOND et HUTINEL, professeurs.
 GOUGET, agrégé.*

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1910

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen		M. LANDOUZY
Professeurs		MM.
Anatomie.		NICOLAS.
Physiologie		CH. RICHET.
Physique médicale.		GABRIEL.
Chimie organique et chimie générale.		GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.		BOUCHARD.
Pathologie médicale	}	X.
Pathologie chirurgicale		DEJERINE.
Anatomie pathologique		LANNELONGUE
Histologie.		PIERRE MARIE.
Opérations et appareils		PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.		HARTMANN.!
Thérapeutique		POUCHET.
Hygiène		GILBERT
Médecine légale.		CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.		THOINOT.
Pathologie expérimentale et comparée.		CHAUFFARD.
		ROGER.
		HAYEM.
Clinique médicale.	}	DIEULAFOY
		DEBOVE.
Maladies des enfants		LANDOUZY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.		HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		GILBERT BALLET
Clinique des maladies du système nerveux.		GAUCHER.
		RAYMOND.
Clinique chirurgicale.	}	PIERRE DELBET.
		QUENU.
Clinique ophtalmologique.		RECLUS.
Clinique des maladies des voies urinaires.		SEGOND.
		DE LAPERSONNE
Clinique d'accouchements	}	ALBARRAN.
		PINARD.
Clinique gynécologique		BAR.
Clinique chirurgicale infantile		RIBEMONT-DES-
Clinique thérapeutique		SAIGNES.
		POZZI.
		KIRMISSON.
		A. ROBIN.
MM.		
AUVRAY	CUNÉO	LAUNOIS
BALTHAZARD	DEMELIN	LEGÈNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY
BESANÇON (FERN.)	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT
BRINDEAU	GOSSET	LEPER
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MACAIGNE
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD
CARNOT	JEANSELME	MARION
CASTAIGNE	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN
CLAUDE	LABBÉ (MARCEL)	MULON
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX
		NOBÉCOURT
		OMBREDANNE
		POTOCKI
		PROUST
		RENON
		RICHAUD
		RIEFFEL
		SICARD
		ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

M. LE PROFESSEUR PINARD

Baudelocque, externat 3^e année (1909-1910)

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ WALICH

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COUVELAIRE

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FAURE

M. LE DOCTEUR MOUCHOTTE

Ancien chef de clinique de la Faculté

M. LE DOCTEUR LACASSE

Chef de clinique de la Faculté

M. LE DOCTEUR AVIRAGNET

M. LE DOCTEUR MOIZARD, SUPPLÉE PAR :

M. LE DOCTEUR LESNÉ

M. LE DOCTEUR PAPILLON

Enfants-Malades, externat 2^e année 1908-1909

M. LE DOCTEUR BROCA PROFESSEUR AGRÉGÉ

Enfants-Malades, externat 1^{re} année 1907-1908

M^{me} NAGEOTTE-WILBOUCHEWITCH

Ancien interne des hôpitaux de Paris chargée d'un service de
gymnastique orthopédique à l'hôpital des Enfants-Malades

M. LE PROFESSEUR LE DENTU

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu (stage 1907)

M. LE PROFESSEUR HAYEM SUPPLÉE PAR :

M. LE DOCTEUR THIROLOIX

Professeur agrégé à la Faculté Saint-Antoine, stage 1906-190

M. LE DOCTEUR BARIÉ

Laënnec, stage 1906

M. LE PROFESSEUR AGRÉGE SCHWARTZ

Cochin, stage 1905-1906

M. LE PROFESSEUR CHAUFFARD

Cochin, 1904-1905

A MON MAÎTRE

M. LE DOCTEUR A. PINARD

Professeur de clinique obstétricale à la Faculté de médecine
Membre de l'Académie de médecine

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GILBERT BALLET

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
TROUBLES PSYCHIQUES
DANS
LES CHORÉES CHRONIQUES DE L'ADULTE

AVANT-PROPOS

L'une des caractéristiques essentielles du vaste mouvement qui a renouvelé la psychiatrie moderne est l'opposition très nette à la conception ancienne qui faisait de l'étude des maladies mentales une partie tout à fait isolée des sciences médicales. Cette opposition s'est affirmée également dans la pratique, et si les aliénés sont encore soignés et détenus dans des asiles spéciaux plus souvent que dans les hôpitaux où sont admis les autres malades, du moins y sont-ils considérés comme des malades, au même titre que ceux qui sont atteints de fièvre typhoïde, de tuberculose ou de cancer. Mais c'est surtout au point de vue scientifique que cette tendance s'est utilement marquée. D'une part on a commencé à chercher aux troubles psychiques une explication pathogénique analogue à celles qui rendaient

compte des autres troubles de l'organisme. On a pu en rapporter un grand nombre, aux infections, aux intoxications et auto-intoxications, etc.; d'autre part, on a cessé de limiter la psychiatrie à l'étude de la folie systématisée progressive, à l'étude de la psychose périodique, etc. On a étudié les symptômes psychiques qui se manifestent dans toutes les affections générales où l'on en négligeait l'étude : on a montré qu'il existait ainsi des délires de la pneumonie, de la fièvre typhoïde, de la variole, du paludisme, du shock traumatique et opératoire, de l'insolation, etc. C'est à ce groupe de recherches que se rattachent les travaux si nombreux consacrés dans ces dernières années à l'étude des troubles mentaux des choréiques.

Ces troubles sont extrêmement nombreux et variés et se rencontrent dans toutes les formes que l'on rattache au groupe hétérogène des chorées. Or, une étude clinique de ces troubles n'est possible qu'en choisissant dans ce groupe des types bien définis. Aussi, avons-nous écarté de notre étude les chorées de l'enfant pour nous limiter aux chorées chroniques de l'adulte, et dans ce groupe encore nous avons choisi. Dans un travail récent, M. Sainton a, en effet, distingué d'après leur aspect et leur évolution cliniques quatre sortes de chorées chroniques :

- 1° La chorée héréditaire de Huntington ;
- 2° La chorée chronique sans hérédité ;
- 3° La chorée de Sydenham passée à l'état chronique ;
- 4° La chorée variable des dégénérés de Brissaud.

Les deux premières formes, semblables dans leur as-

pect clinique peuvent être réunies en un même groupe

Nous nous sommes donc seulement proposé l'étude des troubles psychiques dans la chorée chronique des adultes sans hérédité et dans la chorée chronique héréditaire de Huntington qui n'en est qu'une variété.

Qu'il nous soit permis, au terme de nos études médicales, d'exprimer notre reconnaissance à nos maîtres des hôpitaux, et tout particulièrement à M. le professeur Gilbert Ballet qui a bien voulu accepter d'être notre président de thèse, à notre cher maître, M. le professeur Pinard, dont le bienveillant accueil et les leçons si précieuses et si claires de clinique obstétricale nous laisseront un souvenir profond, enfin à M^{me} Nageotte-Wilbouchewitch, qui nous a si souvent aidé de ses conseils. Nous remercions également M. J. Dagnan qui nous a communiqué deux des observations publiées dans cette étude, et M^{lle} Marthe Trélat, externe des hôpitaux, qui a bien voulu nous aider à établir notre bibliographie.

CHAPITRE PREMIER

Historique

L'extrême confusion qui a si longtemps régné dans l'étude de toutes les affections nerveuses et mentales ne permet pas d'espérer de trouver dans les vieux auteurs des descriptions où l'on puisse reconnaître des cas de ce que nous nommons aujourd'hui chorée de Huntington. Au moyen âge, aux ^{xvi}^e et ^{xvii}^e siècles elle était confondue dans le vaste groupe des affections nerveuses caractérisées par des mouvements désordonnés et déraisonnables. Mais dès cette époque l'importance des troubles mentaux est bien mise en lumière, et c'est une véritable folie avec agitation, le plus souvent épidémique comprenant des choréiques vrais, des excités-maniaques, des hystériques, etc., que l'on décrivait au moyen âge sous le nom de chorea Sancti Viti.

L'un des premiers, Paracelse tenta de mettre un peu d'ordre dans ce chaos, et il est curieux de noter que son ébauche de classification est purement psychologique, ce qui semble bien indiquer que les troubles psychiques lui paraissaient dominer tout le tableau symptomati-

que. Il distingue la chorée imaginative, ayant sa source dans l'imagination, la chorée sensuelle, dans les sens, et la chorée naturelle qui portait au rire, à la joie enivrante et à la danse.

Il était réservé à l'école anglaise des ^{xvii}^e et ^{xviii}^e siècles, à Sydenham et à ses successeurs de donner une description clinique rigoureuse de la chorée, tout au moins de la chorée aiguë des enfants. Et c'est à l'école française que revient l'honneur d'avoir nettement distingué de cette forme la chorée chronique de l'adulte et d'avoir marqué l'importance des troubles mentaux dans cette affection.

Bouteille, dans son traité de la chorée ou danse de Saint-Guy (Paris 1810) en donne déjà une bonne description mais surtout Blache (*Bull. de l'Acad. de méd.*, Paris 1858-1859, t. XXIV, p. 1076) dans son rapport à l'Académie de médecine, et Marcé dans un mémoire important adressé à l'Académie (De l'état mental dans la chorée, *Mém. de l'Acad. de méd.*, 1860 t. XXIV, p. 1) contribuent à en fixer les caractères cliniques.

Marcé dans son mémoire fondé sur 57 observations, décrit :

« 1° Des troubles de la sensibilité morale consistant
« en un changement notable du caractère, lequel devient
« bizarre et irascible et offre une tendance irrésistible
« à la tristesse, plus rarement à la gaieté.

« 2° Des troubles de l'intelligence caractérisés par la
« diminution de la mémoire, de la mobilité dans les idées
« et l'impossibilité de fixer l'attention.

« 3° Des hallucinations qui surviennent le soir dans

« l'état intermédiaire à la veille et au sommeil, plus
« rarement le matin au réveil.

« 4° Des accès de délire maniaque qui viendraient parfois
« compliquer la chorée soit dès son début, soit pendant
« son cours à un moment quelconque. Ces cas d'ailleurs
« seraient des cas graves qui se termineraient rapi-
« dement par la mort survenant au milieu d'accidents
« ataxiques. »

Huntington en 1872, précise cette notion et établit les caractères depuis restés classiques de la forme de chorée chronique à laquelle on a attaché son nom. Le type envisagé par l'auteur anglais est avant tout *héréditaire* ou *familial*, *il ne débute jamais dans l'enfance*, *s'accompagne de troubles psychiques graves à marche progressive* aboutissant à la *démence* et enfin *il ne guérit jamais*.

En 1886, la thèse d'agrégation de Lannois et en 1889 la thèse de Huet précisent ces notions et établissent la doctrine restée classique.

Récemment, des travaux nombreux ont été consacrés à l'étude de la chorée chronique des adultes. Elle a été mieux définie et isolée dans ses aspects cliniques et d'importantes recherches ont été faites qui ont jeté quelque lumière sur l'anatomie pathologique et la pathogénie si obscures de cette affection. Les résultats de ces travaux ont été l'objet d'un examen critique au dernier congrès des médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de langue française (Nantes, 2-8 août 1909) où M. le Dr Sainton a présenté sur la question un rapport très complet et des plus importants.

Cliniquement la chorée chronique a été de plus en

plus nettement distinguée de la chorée de Sydenham à laquelle elle s'oppose par de nombreux caractères. La chorée chronique, dans son arhythmie a quelque chose de moins dysharmonique dans le mouvement, la succession des mouvements est plus cyclique ; les troubles moteurs de la chorée chronique sont progressifs, ils s'accompagnent toujours de troubles mentaux. Certains auteurs ont beaucoup insisté sur leur importance et sur leur précocité : ils précéderaient souvent les troubles moteurs. Ainsi M. Cesare Rossi (*Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XXX, fasc. 2-3, pp. 449-466, 30 sept. 1904) considère la psychopathie comme primaire et les mouvements chroniques comme secondaires. Dans les classifications elle serait, dit-il, mieux placée dans les cadres psychiatriques que dans les cadres neurologiques.

Pour M. Sainton la chorée doit être rangée à côté de toutes les affections où les signes moteurs s'accompagnent de troubles mentaux. Elle est un des termes de cette longue série dont la manifestation motrice la plus forte est l'épilepsie ; elle prend place à côté de l'athétose double, des myoclonies et enfin des tics, tous syndromes liés à des modifications physiologico-pathologiques de l'écorce cérébrale. « Toutes les transitions, « toutes les variétés intermédiaires peuvent exister « entre ces affections ; c'est tantôt le trouble moteur qui « semble passer au premier plan comme dans l'épilep- « sie ; c'est tantôt le trouble psychique qui prédomine, « comme dans le tic ; c'est tantôt l'alliance des deux qui « se fait dans la chorée chronique, la chorée des dégé-

« nérés étant l'anneau intermédiaire entre la chorée et
« les tics. Toutes les transitions existent entre ces types
« mais tous ces syndromes moteurs et psychiques sont
« tributaires d'une prédisposition congénitale plus ou
« moins marquée, d'une insuffisance de l'écorce céré-
« brale qui peut aller depuis le trouble dans la fonction
« jusqu'au trouble à substratum organique bien défini.
« Si les malformations des cellules cérébrales du tiqueux
« sont inconnues, personne n'a jamais nié leur insuffi-
« sance physiologique. »

CHAPITRE II

Etiologie

Les causes réelles de la chorée chronique sont aussi peu connues que la pathogénie de cette affection. Mais par contre l'étude des causes occasionnelles, des circonstances qui en accompagnent l'apparition a été faite depuis fort longtemps.

1° *Hérédité*. — Le rôle de l'hérédité paraît être extrêmement important dans la chorée chronique. Presque toujours on trouve parmi les ascendants des malades qui en sont atteints, des sujets ayant présenté des tares nerveuses diverses et dans certains cas on observe cette hérédité similaire si curieuse qui nous montre plusieurs générations d'individus atteints de chorée chronique à peu près au même âge. C'est ce type de maladie familiale qu'ont particulièrement décrit Huntington et les auteurs américains.

2° *Age*. — a) *Chorée chronique avec hérédité*. — Les auteurs, qui se sont occupés de cette question depuis Huntington ont publié l'histoire de 11 familles dans lesquelles on compte 85 chorées chroniques avérées; ils

ont pu avoir des renseignements sur la date de début dans 45 cas.

Huet a pu connaître la date du début dans 24 cas.

20 à 25 ans	1 cas
25 — 30 —	5 —
30 — 35 —	16 —
35 — 40 —	13 —
40 — 45 —	11 —
45 — 50 —	7 —
50 — 55 —	8 —
60 — 65 —	1 —
65 — 70 —	1 —

Ainsi jusqu'à 25 ans, la chorée chronique avec hérédité est exceptionnelle : elle le serait encore à 25, 30 ans ; elle atteint son maximum à 30, 35 ans, conserve à peu près la même fréquence jusqu'à 45 ans ; elle est encore assez fréquente jusqu'à 55 ans, mais à partir de cet âge, elle redevient rare.

b) Dans la chorée chronique sans hérédité, le résultat est à peu près le même, que pour la chorée avec hérédité.

Les observations de chorée des vieillards sont assez peu nombreuses.

3° Sexe. — Pour la chorée chronique héréditaire, Huntington attribue une même prédisposition pour les deux sexes. D'après Huet, les hommes seraient un peu plus exposés que les femmes.

4° Grossesse. — La grossesse peut être l'occasion du développement de la chorée vulgaire, et une partie im-

portante de la chorée des adultes reconnaît cette origine. Assez souvent dans ces cas les malades ont eu déjà antérieurement la chorée, souvent aussi la chorée a existé chez leurs ascendants. La maladie frappe de préférence les primipares et se développe surtout pendant les cinq premiers mois. Cette règle cependant n'a rien d'absolu et la chorée peut se montrer chez des femmes grosses, qui sont restées indemnes dans une ou plusieurs grossesses antérieures.

L'influence de la grossesse dans la chorée chronique est non douteuse dans les trois cas suivants :

Observation I (De Huet)

Les mouvements choréiques ont débuté à 21 ans plus tôt par conséquent que dans la plupart des autres cas de chorée chronique au moment de la seconde grossesse.

Observations II et III (De Huet)

Dans les deux autres cas la chorée a débuté à 30 ans et 21 ans à l'occasion de la première grossesse et se répète à la deuxième et à la troisième grossesse. Elle s'accompagne d'affaiblissement de l'intelligence. Dans les deux premiers cas il y a hérédité similaire, dans le troisième, ni la chorée, ni aucune autre maladie nerveuse ne semblent avoir existé chez les ascendants.

5. *Maladies antérieures.* — Certains auteurs, en particulier G. Sée ont admis que les rhumatismes joueraient

un rôle dans l'étiologie de la chorée. Les $\frac{2}{5}$ des cas de chorée reconnaîtraient le rhumatisme pour cause. Il semble que ce chiffre ait été fort exagéré et que le rhumatisme ne se trouve que rarement dans les antécédents personnels ou familiaux des choréiques chroniques.

6° *Causes psychiques, les émotions.* — On a beaucoup insisté sur l'influence des causes psychiques dans l'apparition de la chorée chronique, et on a publié un grand nombre d'observations où les troubles semblaient avoir été déclanchés par un choc émotionnel, un violent chagrin, une vive discussion, une peur intense, etc. Mais ces cas doivent être soumis à une critique minutieuse et peut-être apparaîtrait-il alors que le rôle de l'émotion est moins considérable qu'on ne l'a admis. En effet le médecin n'a pas, le plus souvent, assisté au début des accidents et c'est d'après les souvenirs du malade et de son entourage qu'il les connaît. Or, on sait combien est grand dans l'opinion publique, le rôle joué par les émotions dans l'étiologie de toutes les affections. Nous-même avons observé un malade (obs. VI) qui à la première question que nous lui avons adressée à ce sujet, attribue le début des accidents choréiques à une peur très vive qu'il avait eue, la foudre étant tombée à quelques pas de lui. Or, un interrogatoire plus serré nous a permis d'apprendre que le malade, après cette émotion avait repris son travail et que les mouvements choréiques n'ont commencé chez lui que plusieurs mois plus tard, et qu'il les avait alors attribués à la peur qu'il avait eue.

Dans un certain nombre d'autres cas il est probable que le traumatisme moral, survenant chez un sujet ne présentant que des troubles très légers trop peu marqués pour qu'ils soient gênants et qu'il les remarque, les exagère tout à coup, les lui rendant sensibles. L'émotion aurait dans ce cas un rôle analogue à celui qu'elle joue dans le goître exophtalmique, et ne saurait être tenue pour une cause véritable même secondaire de la chorée chronique.

« La chorée est la manifestation (à l'occasion d'un rhumatisme, d'une pneumonie, d'une émotion, d'une frayeur) de la dégénérescence de l'appareil nerveux moteur. La folie choréique est la manifestation à l'occasion de la chorée de la dégénérescence de l'appareil psychique » (Joffroy, Dutil, etc.).

CHAPITRE III

Anatomie pathologique

Les quelques notions que l'on possède actuellement sur l'anatomie pathologique de la chorée chronique remontent à ces dernières années.

On a décrit : 1° des lésions macroscopiques : inflammation des méninges cérébrales (pachy et lepto-méningite avec ou sans hématomas de la dure-mère), atrophie considérable des circonvolutions. Parfois on trouve en outre des foyers d'hémorragie ou de ramollissement dans la substance sous-corticale ou dans les noyaux centraux.

2° Des lésions microscopiques : dégénérescence des cellules corticales, inflammation interstitielle, sclérose vasculaire.

A ces lésions cérébrales s'ajoutent dans certains cas des lésions de dégénérescence dans la moelle et dans le cervelet, fait très intéressant si on le rapproche des troubles du mouvement dans la chorée.

Ces résultats ont été très diversement interprétés. Certains auteurs ont vu dans le substratum anatomo-

mique de la chorée chronique une encéphalite se traduisant par une infiltration leucocytaire, encéphalite limitée pour Oppenheim et Hoppe à la corticalité. Pour d'autres, l'infiltration résulte d'une lésion purement névroglique ou encore d'une sclérose vasculaire.

Quoi qu'il en soit le fait capital qui domine l'anatomie pathologique de la chorée chronique, c'est l'importance prédominante des altérations corticales. Ces altérations « n'ont rien de pathognomonique, écrit M. Sainton, et ressemblent à celles du cerveau sénile ; les cellules sont plus ou moins profondément dégénérées et paraissent surtout subir une sorte de désintégration lente et d'atrophie. De toutes les altérations constatées, leurs altérations sont les plus constantes. »

CHAPITRE IV

Pathogénie et Physiologie Pathologiques

L'importance prédominante des lésions corticales que montre l'anatomie pathologique des chorées chroniques, leur a fait attribuer généralement un rôle prépondérant dans la pathogénie des troubles moteurs et psychiques de cette affection. En outre, des expériences de Ronconi ont confirmé cette opinion. Cet auteur, par l'application de tampons d'ouate imbibés d'une solution de métaphosphate de soude, de phosphate disodique sur l'écorce cérébrale des animaux, provoque tantôt des mouvements myocloniques, tantôt des mouvements choréiques, et avec un courant électrique appliqué au même point, obtient des convulsions épileptiques. Or il existe cliniquement une parenté non douteuse entre l'épilepsie, l'athétose et la chorée. Les deux premières de ces affections se retrouvent assez fréquemment dans les antécédents héréditaires des choréiques chroniques. D'ailleurs il existe une ressemblance évidente entre l'athétose double et les chorées chroniques, ressemblance sur laquelle a insisté Audry, et que confirme l'exis-

tence des formes de passage et « l'expression si souvent employée de *mouvements choréo-athétosiques* » (Sainton).

Tous ces rapprochements confirment l'hypothèse d'une origine ou d'une participation corticale. Pour certains auteurs les lésions cérébelleuses ou des excitations portant sur le faisceau pyramidal seraient souvent capables d'amener un syndrome analogue : c'est là une hypothèse que rien actuellement ne permet ni de rejeter, ni d'admettre, et la pathogénie de la chorée chronique est encore trop mal connue ainsi que les lésions anatomiques qui la causent, pour que l'on puisse dépasser la conclusion prudente de De Buck qui se borne à constater les faits très généraux actuellement connus en disant que la chorée « est une lésion des centres nerveux capables d'émanciper les centres moteurs automatiques ».

En ce qui concerne les formes héréditaires, la chorée d'Huntington proprement dite, le caractère des lésions anatomiques a fait admettre que la cause de cette origine familiale de la chorée réside dans une sénescence prématurée, dans une dégénérescence lente et progressive, primitive ou secondaire de la cellule. Cette sénilité précoce serait capable de se développer sous l'influence de la transmission héréditaire ou sous l'influence de facteurs étiologiques personnels inconnus (Sainton, Massalongo, etc).

CHAPITRE V

Etude symptomatologique et psychologique

A. — TROUBLES MOTEURS. — Nous limitant strictement à l'étude des troubles psychiques, nous laisserons de côté l'ensemble du tableau symptomatologique de la chorée chronique, en particulier les troubles moteurs. Pourtant nous voudrions insister sur quelques-uns de leurs caractères, l'étude de la motricité appartenant par un de ses aspects à un examen psychologique complet. Les mouvements des choréiques chroniques sont des mouvements involontaires, désordonnés, dépourvus de signification et d'utilité qui entravent les malades dans leur activité. Cette folie musculaire présente en outre quelques caractères importants. En premier lieu, alors que ces mouvements sont augmentés par les émotions la volonté peut, dans une très large mesure les limiter et même les anuler complètement surtout *lorsque cela est nécessaire à l'accomplissement d'un acte qu'on leur commande ou qu'ils désirent exécuter*, c'est-à-dire lorsque leur volonté est sollicitée à entrer en jeu par un intérêt quelconque assez puissant.

C'est ainsi que les malades Per... (obs. V) et Puy... obs. VI) parviennent sinon à écrire lisiblement, du

moins à calmer suffisamment leurs mouvements ordinairement très étendus, pour tracer quelques lettres et écrire leur nom quand on le leur demande.

En outre l'un d'eux, le malade Per... (obs. V) présente un phénomène fort curieux qui rentre dans le même groupe de faits. Alors qu'il marche plutôt difficilement avec beaucoup de gaucherie et une gesticulation qui l'a souvent fait prendre par des étrangers pour un homme ivre, il peut fort bien courir, et plusieurs fois il a fait avec des infirmiers du service le pari qu'il a d'ailleurs gagné, de courir plus vite qu'eux. Il semble que là encore un désir très intense, ait réalisé cette inhibition des mouvements par la volonté qui constitue un des caractères les plus importants des mouvements dans la chorée chronique.

A ce caractère s'ajoute le suivant :

La gesticulation des chorées chroniques est fort différente de celle des chorées aiguës. Elle est souvent moins rapide, moins dysharmonique et surtout *la succession des mouvements est plus cyclique*. Il est en effet très fréquent d'observer chez ces malades des séries de mouvements qui semblent se répéter assez exactement. Cette observation que le simple examen clinique permet déjà de faire a été confirmée par les récentes études cinématographiques de M. Sainton (1) sur les mouvements des choréiques.

1. Les chorées chroniques, par Paul Sainton. Rapport présenté au congrès des aliénistes et neurologistes français à Nantes, août 1909.

Des troubles purement moteurs il faut rapprocher les troubles de la parole qui concernent exclusivement l'articulation, la fonction du langage étant intacte. Les troubles de l'articulation présentent les mêmes caractères que les mouvements choréiques des membres et de la face. Les malades parlent en général par phrases entrecoupées, hachées, qu'ils lancent pour ainsi dire brusquement. L'intonation reste à peu près normale. On constate parfois seulement un peu de raucité de la voix. Leur langage est parfois extrêmement troublé même dans l'articulation des mots et l'émission des sons, si bien qu'ils sont alors extrêmement difficiles à comprendre et c'est peut-être une des raisons qui ont fait exagérer bien souvent la déchéance intellectuelle observée chez ces malades.

Le rire présente les mêmes caractères : il est saccadé, parfois rauque, le malade ne pouvant pas mieux régler les mouvements de sa cage thoracique et de son larynx que ceux de ses membres.

B. — TROUBLES PSYCHIQUES. — La précocité des troubles psychiques dans la chorée chronique et leur caractère progressif ont été signalés dès les premiers travaux consacrés à l'étude de cette affection. « Lorsque la maladie progresse, dit Huntington, l'esprit devient plus ou moins atteint dans un grand nombre de cas aboutissant à la folie, alors que dans d'autres, l'esprit et le corps déclinent ensemble, graduellement, jusqu'à ce que la mort délivre les malades de leurs souffrances. » Parmi les troubles psychiques, on a insisté particulièrement sur les modifications du caractère et de l'affectivité,

la tendance au suicide, et un affaiblissement progressif des facultés intellectuelles allant jusqu'à la démence avec ou sans idées délirantes. Cet affaiblissement progressif de l'intelligence a été comparé par certains auteurs à celui que l'on observe chez les paralytiques généraux, et Halloch a proposé de donner à la maladie le nom de « démence choréique ». Mais il est à craindre que cette assimilation ne repose sur l'examen d'une catégorie spéciale de malades chez qui les troubles psychiques étaient particulièrement marqués, ou sur une étude trop rapide de malades semblables à ceux que l'on observe ordinairement. Chez ceux-ci, en effet, l'état mental est bien différent de la démence des paralytiques généraux. Il s'en distingue en ce qu'il marque une déchéance bien moins profonde, et en ce qu'au lieu d'être généralisé il se limite à quelques fonctions psychiques particulières. Comme l'ont très justement observé MM. Léry et Vurpas (1) : « Sans insister sur la lenteur
« de l'affaiblissement psychique dans la chorée, lenteur
« qui, au moins dans l'immense majorité des cas, différencierait essentiellement la démence choréique de la
« démence paralytique, nous avons pu nous assurer
« aussi que cet affaiblissement était bien loin d'être
« global comme dans la démence paralytique, qu'il
« était nettement *électif* au contraire et que l'électivité
« portait sur de tous autres éléments psychiques que
« dans la démence sénile, par exemple, ou dans la dé-

1. Léry et Vurpas. L'état mental dans la chorée de Huntington. *L'Encéphale*, 10 mai 1909, pp. 510-529.

« mence précoce au début. . . . Assurément, ils
« n'ont pas conservé intactes leurs fonctions intellec-
« tuelles proprement dites, mais elles sont notablement
« moins atteintes qu'elles ne le semblent à première
« vue, et un examen prolongé, durant lequel on peut
« rappeler à l'ordre leur attention constamment égarée,
« montre qu'ils sont beaucoup moins déments qu'ils ne
« paraissent. »

Si donc on tient à conserver à l'état mental des choréiques chroniques le nom si imprécis et si confus de démence, du moins faudra-t-il se souvenir qu'il s'applique à des syndromes très différents et que celui que l'on rencontre chez les choréiques présente des caractères très particuliers qui lui méritent une place à part dans la classification à peine ébauchée des démences.

1^o Troubles du caractère et de l'affectivité.

Au point de vue du caractère et de l'état de l'affectivité chez ces malades, il est utile de faire une distinction entre les troubles qui doivent être attribués à la chorée et dont l'apparition est postérieure au début de la maladie et ceux qui appartiennent à la mentalité constitutionnelle, congénitale du sujet.

Celle-ci est en effet assez souvent légèrement anormale et cela n'a rien qui doive étonner chez des sujets dont l'hérédité est le plus souvent très chargée. La fréquence relative de ces anomalies du caractère et de l'affectivité est très difficile à déterminer car on ne les connaît que par les commémoratifs toujours très sujets à caution. Certains auteurs ont cependant tenté de le faire.

Diefendorf estime qu'on les rencontre dans le quart des cas : ils consistent pour cet auteur en nervosité excessive, irritabilité, excitabilité, et apparaissent dès l'enfance.

Quoi qu'il en soit, dans certains cas on ne trouve rien de particulier dans les antécédents du malade, dans d'autres cas l'attention du médecin est attirée sur certains traits de la mentalité constitutionnelle du malade, sur son amoralité, son irritabilité, son insociabilité. Il en est ainsi dans une des observations rapportées par MM. Léry et Vurpas.

« C'était le type du vagabond insouciant et peu scrupuleux ayant passé sa vie à courir la France, sans affections familiales ou autres, sans foyer et sans moralité d'aucune sorte. Il voyageait habituellement sans billet et raconte avec nonchalance et non sans une certaine satisfaction les ruses qu'il employait à cet effet. La façon dont il nous raconte en souriant ses frasques indique que l'intellect n'est en tout cas que modérément altéré chez lui. Quant à son amoralité, elle était antérieure à sa chorée. »

L'autre malade de MM. Léry et Vurpas présentait un état psychologique très différent : ici plus rien de l'amoralité du malade précédent. Elle est remplacée par une très vive délicatesse, mais l'irritabilité que le précédent malade ne présentait pas et que, pour notre part nous n'avons jamais observée se trouve ici très marquée.

Observation IV (LÉRY ET VURPÁS)

C'était un homme marié, père de famille, ouvrier assez sérieux, puisqu'il était resté dix-sept ans dans une place, quatorze ans dans une autre, huit ans dans une troisième. Ses sentiments affectifs et moraux nous ont paru remarquablement intacts ; il nous parlait avec affection d'un de ses fils qui venait le voir, avec regret d'un autre qui ne s'occupait pas de lui ; il nous disait qu'il avait assisté au siège de Metz, au départ de la garnison et qu'il pensait toujours à ces moments-là. Quand nous voulions lui donner quelque menue monnaie, il la refusait avec dignité, prétendant qu'il ne manquait de rien, alors qu'il venait de se plaindre de manquer de tabac, et même de vivres ; il prévoyait même et évitait les offres pécuniaires, qu'il voyait que nous voulions lui faire, par des détours de conversation, qui témoignaient d'une délicatesse de sens moral et d'une conservation du jugement et du raisonnement tout à fait remarquables chez un homme qui, à première vue, paraissait très profondément atteint.

.

Il est mécontent de tout, se plaint de l'insuffisance de tout ce qu'on lui donne et de tout ce qui l'entoure, et, sans présenter de négativisme à proprement parler, se refuse catégoriquement à tout ce qu'on désire de lui.

Il s'irrite quand on lui pose une question quelconque, même au lit, il s'irrite tout particulièrement quand, pour examiner son état mental, on lui pose une question qui doit paraître simple à un homme sain d'esprit. Il se fâche et devient violent quand on veut l'amener dans la salle d'examen, il gesticule et veut

s'enfuir; il se donne le plus grand mal pour éviter de répondre simplement à une question. Il comprend cependant très bien tout ce qu'on lui demande et, par ses réponses, toutes négatives qu'elles soient, montre qu'il a conservé beaucoup de jugement et de raisonnement. « Tout ce que vous me dites là, dit-il, quand on recherche le niveau de son état mental, tout ce que vous me dites là, c'est des bêtises: ce n'est pas avec cela que vous me guérez, ce n'est pas des médicaments, tout ça. » Lorsqu'on insiste pour obtenir de lui une réponse aux questions auxquelles il ne veut rien répondre, il se fâche et dit: « C'est une honte de surexciter un homme ainsi. »

Si, à ces troubles congénitaux, constitutionnels, on compare les troubles des sentiments affectifs et moraux qui suivent le début de l'affection, on constate que ces derniers sont extrêmement légers, contrairement à ce que l'on rencontre dans les autres états démentiels en particulier dans la démence précoce où ils sont si marqués et augmentent si rapidement. Ici le malade reste, sous le rapport du caractère et de l'affectivité, à peu près ce qu'il était avant le début des troubles moteurs. Certains auteurs avaient signalé une tendance marquée à la mélancolie. Mais cette opinion semble contredite par la plupart des observations. Il est même remarquable de voir la gaieté, l'entrain de certains de ces malades.

A cette mélancolie qui se rencontrerait chez certains malades on a rattaché les cas de suicides de choréiques chroniques. La fréquence de ces suicides et leur signification ont été très discutés. De nombreux auteurs en ont rapporté des cas d'ailleurs plus ou moins bien cir-

constanciés. Aussi a-t-on pu soutenir que le suicide n'appartient pas à la symptomatologie de la chorée chronique. Telle est l'opinion de Ladame qui après avoir passé en revue tous les cas dont les observations se trouvent dans la littérature, estime qu'« il n'existe pas un seul cas absolument certain de suicide ou même de tentative de suicide provenant directement d'un accès de désespoir causé par le sentiment qu'aurait le malade du triste avenir qui lui est réservé. On constate fréquemment au contraire des menaces de suicide qui ne sont jamais suivies de véritables tentatives et qui sont simplement dues à un mouvement de colère. Le malade ne veut pas mourir, mais il annonce cette idée uniquement pour effrayer son entourage. Ce symptôme est le résultat de l'excitabilité malade des choréiques ».

Diefendorf, qui admet la réalité du suicide chez les choréiques avait également insisté sur ce fait étrange que ce n'est pas l'idée de la gravité et de l'incurabilité d'une maladie dont ils ont eu des exemples dans leur famille qui les mène au suicide ; ils se suicident par irritabilité comme ils menacent de le faire pour une raison quelconque ou sans aucune raison.

MM. Léry et Vurpas se rangent à cette opinion de Diefendorf. Ils considèrent le suicide comme relativement fréquent, et le suicide de ces malades aurait selon eux pour cause cette irritabilité. Non seulement, ils menaceraient de se suicider, mais ils mettraient leurs menaces à exécution. Le malade dont ils rapportent l'observation (obs. VIII) avait coutume de répondre à de simples questions qu'ils lui posaient : « Je vais faire

un mauvais coup si vous continuez. Je veux en finir je vais me tuer, vous me ferez faire un malheur ici... Qu'est-ce que vous voulez que ça me fasse de ne pas être du monde ? »

Quoi qu'il en soit de cette question du suicide, qui ne saurait être résolue par l'opinion des uns ou des autres, opinions appuyées sur une expérience trop limitée, mais seulement par une vaste enquête portant sur l'examen d'un très grand nombre de cas, il n'en reste pas moins nettement établi que le suicide, s'il existe réellement chez ces malades n'est pas en rapport avec un état mélancolique qui, lui, du moins dans la majorité des cas, n'existe pas. C'est même, à notre avis, un caractère des plus remarquables des troubles choréiques, que cette extraordinaire tolérance que leur opposent les malades. Nous avons parlé déjà de la fréquence chez eux d'un caractère enjoué. Bien souvent aussi, avant de venir à l'asile ils ont assez longtemps vécu d'une vie presque normale malgré un état déjà avancé de leur infirmité. Cette infirmité d'ailleurs, lorsqu'on leur en parle, ils semblent presque la constater plutôt qu'en souffrir, ou du moins s'ils s'en plaignent, c'est seulement quand on amène la conversation sur ce terrain et dans l'accomplissement de tous les actes de la vie journalière, ils se comportent comme s'ils ne souffraient que très peu de leur infériorité, et ils s'accommodent au mieux d'une existence si diminuée et entravée qu'elle soit par leur gesticulation incessante.

A ces troubles relativement peu profonds de l'affectivité s'opposent par leur gravité les troubles des fonc-

tions intellectuelles. Elles le sont d'ailleurs très inégalement. Et si la déchéance du malade paraît au premier abord très profonde et telle que l'ont décrite de nombreux observateurs, un examen plus patient, plus attentif, montrera lorsqu'on se sera habitué au langage du malade, à ses tours de phrase, à ses répétitions, à son inattention perpétuelle, qu'en réalité les fonctions psychiques supérieures sont *extrêmement peu atteintes*.

Le premier obstacle à vaincre dans l'examen psychologique d'un choréique chronique tient à son langage. Nous avons vu que les troubles de l'élocution le rendaient fréquemment très difficile à comprendre. En outre, ces malades usent de répétitions fréquentes et de formules qu'ils reproduisent très exactement quand on leur pose plusieurs fois la même question. L'un des malades dont nous rapportons plus loin l'observation, Per... avait ainsi quelques récits presque stéréotypés par lesquels il racontait toujours de la même manière certains faits importants de sa vie sur lesquels on l'interrogeait.

En outre, l'impossibilité qu'éprouvent ces malades à fixer leur attention, (et sur laquelle nous aurons à revenir,) rend très lentes leurs opérations mentales. Néanmoins si l'on prend soin de ramener leur pensée sur un même objet on constate qu'ils comprennent parfaitement toutes les questions qu'on leur pose et qu'ils y répondent très exactement. S'ils ne peuvent y répondre ils en donnent parfaitement la raison. Le raisonnement et le jugement sont également très peu atteints et si l'on peut vaincre l'inattention et l'apathie de ces malades on pourra leur faire exécuter de petits calculs

très corrects quoique les résultats qu'ils donnent soient parfois souvent incorrects d'abord, puis corrigés spontanément. On voit de ces malades qui lisent, jouent aux cartes, etc., tous actes qui exigent l'intégrité au moins relative des fonctions intellectuelles supérieures.

Mais il est d'autres fonctions très profondément atteintes, en particulier, l'attention et la mémoire.

Le défaut d'attention est peut-être après l'agitation motrice un des symptômes les plus saillants des choréiques. Qu'il s'agisse d'actes physiques ou d'actes mentaux, dès qu'on leur donne un ordre un peu complexe ils ne peuvent le saisir dans son ensemble et le retenir. « Si on leur dit, par exemple, de se lever, d'aller frapper trois fois à la fenêtre, de faire le tour de leur chaise et de se rasseoir, ils oublient la moitié de l'acte, pendant qu'on le leur énonce et presque tout le reste pendant qu'ils l'exécutent ; il leur faudrait une attention trop soutenue pour écouter jusqu'au bout, ou pour agir jusqu'au bout » (Léry et Vurpas). Il est vrai qu'il s'agit là d'exercices en quelque sorte scolaires, difficiles à saisir pour un homme peu cultivé et qui peut s'étonner de ce qu'on lui demande. Aussi ce défaut d'attention se montre-t-il à un degré moins marqué dans les actes courants de la vie. L'un de nos malades, Puy..., (il est vrai moins atteint que le malade de MM. Léry et Vurpas puisqu'il peut réussir assez correctement l'épreuve des trois papiers de M. Pierre Marie,) fait parfaitement les commissions que lui donnent parfois les autres malades de sa salle.

La mémoire est également très profondément atteinte.

Mais il faut ici poser des distinctions importantes. Nous désignons sous le nom de mémoire des fonctions à vrai dire très différentes et que l'étude de certains états pathologiques nous montrent dissociées. Elles sont, chez les choréiques très inégalement atteintes.

La mémoire des faits est chez ces malades remarquablement bien conservée, particulièrement la mémoire des faits personnels, des événements de leur existence ou de ceux qu'ils y ont indirectement rattachés et dont l'évocation, par suite d'associations émotionnelles très fortes, est relativement facile. Il ne paraît pas à cet égard y avoir de différence entre les faits anciens et les faits récents : tous sont également bien conservés.

Les fonctions qui dépendent de l'intégrité de cette mémoire sont naturellement intactes : ainsi l'orientation dans le temps et dans l'espace. Ils savent où ils se trouvent, quels sont les objets et les personnes qui les entourent, l'époque où ils sont arrivés à l'hôpital et la date du jour où on les examine.

Bien au contraire, la mémoire d'acquisition est extrêmement faible chez ces malades, et cela en raison même de leur défaut d'attention, dont elle dépend directement. Ainsi lorsqu'on fait des expériences à ce sujet chez ces malades, on constate qu'ils sont incapables de répéter au bout de quelques instants sans en omettre une grande partie une phrase qu'on leur a fait lire en les priant de la retenir. De même si on leur fait lire un récit même très court, d'une vingtaine de lignes, relatant les détails d'un événement quelconque, accident, crime, etc., et qu'on leur demande quelques instants ou même immé-

diatement après de raconter ce qu'ils viennent de lire, on constate qu'ils appauvrissent considérablement ce récit, qu'ils le tronquent, en oublient une foule de circonstances, le résument parfois en quelques mots auxquels ils ajoutent d'ailleurs des réflexions plus ou moins saugrenues, ébauche de la tendance à la rêverie qui apparaît dans tous les états d'inattention.

D'autre part, M. Pierre Marie a signalé un trouble très particulier de la mémoire, qu'ont après lui étudié MM. Léry et Vurpas et qu'ils décrivent ainsi :

« Tous les choréiques de Huntington, quand on les interroge sur le nom des objets courants qu'ils connaissent, comme le nom des fleurs, des fruits, des arbres, des animaux, des oiseaux, des poissons, etc., on constate qu'ils sont tout au plus capables d'en citer trois ou quatre, non quelquefois sans qu'on soit obligé d'insister pour arriver à un nombre aussi restreint. Il en est de même quand on les interroge sur leurs outils professionnels, et il est à remarquer que les objets qu'ils désignent ne sont nullement d'ordinaire les plus familiers. Ce fait est d'autant plus frappant que nous avons eu l'occasion d'interroger de la même façon d'autres choréiques non huntingtoniens et que ces sujets, presque comme les sujets normaux, étaient capables d'énumérer rapidement vingt, trente ou quarante espèces des grands règnes de la nature. »

Nous avons nous aussi observé les mêmes faits que MM. Léry et Vurpas. Pourtant nous les avons rencontrés également chez des choréiques chroniques non huntingtoniens, c'est-à-dire non héréditaires (obs. VI,

Puy...). Cependant nous cessons d'être d'accord avec ces auteurs, en ce qui regarde l'interprétation psychologique de ces phénomènes.

La sensibilité de ces malades est normale. Nous avons successivement exploré leur sensibilité à la chaleur, à la douleur, au contact, aux vibrations, sans observer aucune modification. Les sensations visuelles, auditives, olfactives, etc., semblent également normales.

Quant à la mémoire sensorielle, auditive, visuelle, etc., contrairement à ce que pensent MM. Léry et Vurpas nous ne la croyons pas atteinte chez ces malades : dans les réponses qu'ils ont obtenues à ce sujet il ne faut voir, croyons-nous, qu'un effet de l'inattention de ces malades, de leur indifférence, de l'apathie avec laquelle ils subissent ces investigations. La preuve de la conservation de ces souvenirs est fournie par le seul fait qu'ils reconnaissent parfaitement les objets, les couleurs, les sons, même lorsqu'ils ne les nomment pas toujours d'une manière tout à fait exacte. Et il ne nous paraît pas possible de conclure à un trouble des souvenirs sensoriels, du fait que le malade de MM. Léry et Vurpas « ne peut imiter le cri du coq, le bêlement du mouton (il dit seulement que « c'est un petit cri »), l'aboïement du chien. A chaque demande d'imitation, il répond : « Je ne sais pas. » Il peut tout juste faire à peu près le cri de l'âne et le miaulement du chat. Il ne sait pas plus imiter le bruit du tambour, de la trompette et du sifflet ; il fait seulement « ding, ding » quand on insiste pour imiter le bruit d'une cloche. Il ne peut chanter un air quelconque et ne donne pas

une mesure de la *Marseillaise* » Mais c'est qu'il s'agit là, en réalité *d'ordres à exécuter* et on se heurte ici bien moins à un défaut de mémoire qu'à l'apathie profonde des choréiques et à leur inattention. Il s'agit d'un phénomène tout à fait comparable à l'impossibilité d'exécuter un acte un peu compliqué : l'épreuve des trois papiers, par exemple. Et plus encore dans le cas suivant : « Quand on lui demande le goût des différentes substances sapides, il répond pour la plupart : « C'est fort. » « Quel est le goût du vinaigre ? — C'est fort. — Quel est le goût de la moutarde ? — C'est fort. — Quel est le goût de l'ail ? — C'est fort (1). » En insistant on peut lui faire dire « que le vinaigre est âcre », que « le sucre est doux » et que « le sel n'est pas fort ».

Nous ne voyons pas comment on peut s'appuyer sur de tels exemples pour admettre l'abolition même partielle des souvenirs sensoriels. Il faudrait pour cela oublier la très grande difficulté, même pour un sujet normal, même pour un sujet cultivé, de décrire des sensations gustatives et olfactives. Il faudrait également oublier que l'effort d'attention qu'exigerait cette description est bien au delà des forces d'un choréique.

1. On ne saurait d'ailleurs qu'admirer la justesse de ces réponses.

Observation V (1).

Per. H..., âgé de 47 ans, entré le 31 septembre à l'hospice de Bicêtre.

Antécédents Héritaires. — Mère choréique internée à l'hôpital du Havre.

Père : le malade l'a à peine connu.

Pas d'autres renseignements.

Antécédents Personnels. — « N'a jamais été malade. » Pas d'alcoolisme, pas de syphilis probables.

Il a appris à lire, mais ne sait pas écrire, peut seulement signer.

Il est malade depuis environ une douzaine d'années, quand on lui demande à quelle époque remontent les premiers symptômes de sa maladie, il répond invariablement par cette phrase :

« Après mes deux fois vingt-huit jours... j'ai même travaillé jusqu'à 1900... Avec beaucoup de difficultés... ils m'ont fait exempter du service pour mes vingt-huit jours. »

Il était frappeur forgeron, maniant un marteau qui pesait 45 kilogrammes, et devait frapper avec beaucoup de précision sur un point déterminé. Il était fort habile ouvrier, recherché par les employeurs, trouvant du travail dans une maison quand il en quittait une autre. Les premiers symptômes de la maladie apparaissent vers 1898, mais il travailla jusqu'en 1900 malgré que les mouvements choréiques fussent déjà assez marqués. « Oh ! ils m'ont pris, dit-il, parce qu'il en fallait beaucoup... ils me prenaient pour un homme saoul. »

1. Ce malade est un de ceux qui ont servi à l'étude de MM. Léry et Vurpas.

Intelligence. — Il comprend parfaitement ce qu'on lui dit, répond correctement. Il sait où il est et la date.

Il compte lentement mais exactement, parfois il n'arrive au résultat juste qu'après une série d'erreurs qu'il rectifie :

— Combien de sous dans une pièce de deux francs ?

— 40.

— Combien de sous dans une pièce de dix francs ?

— ... Il y a deux fois cent sous (*20 secondes*).

— Cinq et sept ?

— Cinq... cinq et sept... douze (*il sourit*)... seulement il faut du temps pour calculer.

— Dix-sept moins trois ?

— Dix-sept moins trois... (*1/2 minute*)... ça fait quatorze.

— Quatre fois quatre ?

— Huit... huit... non, quatre fois quatre... quatre fois quatre, ça doit faire vingt... oui... quatre fois quatre, vingt, ... non, il y a cinq fois, c'est cinq fois... seize, c'est huit et huit, ... non c'est pas ça... seize... quatre fois quatre, seize.

— Quelle heure est-il ? (*je lui présente ma montre.*)

— Oh, je connais bien l'heure... midi moins vingt (*exact*)... je connais bien l'heure.

Mémoire. — Il raconte parfaitement tous les événements lointains ou proches de sa vie. Il a reconnu à l'hospice un nommé S. qu'il a vu chez M. Pitres et un autre nommé Bébert, connu à Bordeaux dans les mêmes conditions.

Mémoire d'acquisition. — Répéter une phrase. Erreurs nombreuses.

Épreuve des trois papiers (de Pierre Marie). Il chiffonne le petit et le met dans sa poche, il donne le grand, mais ne sait que faire du moyen.

Épreuve : fenêtre, porte, chaise (de Pierre Marie). Incomplet.
Il ne fait pas le tour de sa chaise.

Évocation volontaire de certaines catégories d'êtres ou d'objets. — Très atteinte :

— Quels oiseaux connaissez-vous !

— Je connais les hirondelles... (*il cherche*) les moineaux, le perroquet...

A la même question posée une heure avant il a répondu : le perroquet, les hirondelles, les moineaux.

— Quels poissons connaissez-vous ?

— Ah j'en connais beaucoup, je connais : rougets, anguilles, maquereaux, congres.

— Quels sont les outils qui se trouvent dans une forge ?

— Pelle à main... tenailles... marteau.

Il y en a bien d'autres, il cherche et n'arrive pas à les citer. Il reconnaît qu' « il a perdu beaucoup de mémoire depuis un temps ». Il lui arrive souvent de placer quelque chose dans sa poche et il est obligé souvent de regarder pour être sûr de l'avoir.

Attention. — Les épreuves précédentes l'ont suffisamment montrée ; en outre toute l'attitude du malade en témoigne et les remarques saugrenues qu'il ajoute à ses réponses et qui sont sans rapport avec les questions qui lui ont été posées.

Ainsi : Il a été vu d'abord par M. Pitres et il ajoute : « Il est beau M. Pitres. »

Après avoir énuméré les animaux qu'il connaît, il dit : « J'ai travaillé dans le temps à Bacallan. »

Sensibilité normale.

Observation IV

Puy H..., âgé de 39 ans. Malade depuis cinq ans. Riveur.

Pas d'antécédents héréditaires de chorée, ni d'autres affections nerveuses.

Les accidents auraient débuté il y a cinq ans à la suite d'une vive émotion.

La foudre est tombée très près du malade un jour qu'il travaillait aux champs.

Mais quand on l'interroge de plus près on apprend que les mouvements ne commencèrent que plusieurs mois après et que le malade les a alors attribués à la peur qu'il avait éprouvée.

Il entre alors à l'hôpital de Bordeaux dans le service de M. Pitres.

Puis il vint à Paris et entra à la Pitié, dans le service de M. Babinski.

Il parle très mal et il est très difficile à comprendre lorsqu'on n'est pas encore habitué à ses phrases entrecoupées et aux déformations qu'il fait subir aux mots.

Il comprend bien les questions qu'on lui pose. Il lit correctement.

Quand il essaye d'écrire son nom, il parvient à réprimer les oscillations d'ordinaire énormes de ses mouvements choréïques et à tracer quelques lettres tremblées mais reconnaissables pourtant, de son nom.

Il répond exactement aux questions relatives à l'orientation dans le temps et l'espace.

La faculté de compter est assez bien conservée. Il effectue seulement les opérations avec une extrême lenteur.

Il réussit assez bien l'épreuve des trois papiers. Mais ici encore il est très lent.

Au point de vue affectif il paraît normal sans idées mélancoliques ni hypochondriaques. Il présente plutôt une indifférence très profonde et ne se plaint nullement de son état.

Sa mémoire est bonne pour tout ce qui concerne ses souvenirs personnels.

Par contre, sa mémoire d'acquisition est très faible. Je lui fais lire un fait divers dans le journal. Il y est question de vols à l'étalage, de la condamnation de la voleuse, etc. Puis, je lui demande de me raconter ce qu'il vient de lire et qui tenait en une vingtaine de lignes dans le journal :

— C'est pas moi qui ferais des vols à l'étalage (*il rit*)... il faut avoir du toupet... ils ont plus de toupet que moi.

L'évocation volontaire de certaines catégories d'objets est très limitée :

— Quels animaux connaissez-vous ?

— Lions... panthères... rats... souris, couleuvres, grenouilles, lapins, lièvres.

— Quels poissons connaissez-vous ?

— ... Morues, sardines. Chez nous on en mangeait beaucoup, c'est même très bon... sole.

— Quels oiseaux connaissez-vous ?

— Il y a des hirondelles... il y a aussi les corbeaux... (*il cherche*)... il y en avait des vols chez nous, je ne me rappelle plus les noms.

— Comment sont faites les hirondelles ?

— C'est noir, c'est tout à fait distingué aux autres oiseaux, et puis ils ne restent pas toujours ici, ils ne restent pas toujours ici.

La sensibilité est normale.

Les souvenirs sensoriels sont également conservés. Il reconnaît assez bien les couleurs, les formes (un carré, un triangle), etc.

∴

Quelle interprétation psychologique peut-on donner de ces faits ?

Tout d'abord nous voudrions signaler l'intérêt qu'il y aurait à rapprocher les troubles psychiques observés chez ces malades, de leurs troubles moteurs. Déjà M. Sainton a, dans son rapport, insisté sur la liaison qui existe entre ces deux catégories de phénomènes.

Cette ressemblance peut s'observer tout d'abord dans l'aspect extérieur de ces deux ordres de phénomènes. L'un et l'autre sont caractérisés par la discontinuité, l'exagération et une certaine tendance à la stéréotypie. Les mouvements, nous l'avons vu, consistent en gesticulations composées — l'étude cinématographique l'a bien montré — d'alternatives de contractions musculaires très intenses et de relâchement complet. Ces mouvements successifs, lorsque le malade s'efforce de les adapter à une action particulière, dépassent d'abord le but, puis s'en rapprochent progressivement. Enfin nous avons vu que certaines successions de mouvements choréiques semblent avoir une tendance marquée à se reproduire par séries présentant une très grande ressemblance. De même, la pensée de ces malades est essentiellement discontinue, et procède par à-coups, par tâtonnements, approximations successives (voir en par-

ticulier le *calcul* chez ces malades) enfin nous avons noté la tendance à la stéréotypie de certaines phrases, de certains récits.

A cette ressemblance superficielle s'ajoute une ressemblance profonde qui tient très vraisemblablement à une communauté d'origines : toutes deux sont des manifestations d'une lésion primitive de l'activité, en particulier de l'activité volontaire.

Le mouvement choréique est un trouble de la mobilité voisin du tic et de l'athétose et son étude nous a montré qu'il était en un sens sous la dépendance de la volonté. Sans doute la volonté ne peut complètement le réduire et ces malades sont incapables de garder une immobilité absolue ; à ce point de vue les descriptions des anciens auteurs qui niaient toute influence de la volonté sur les mouvements choréiques sont parfaitement exactes. Mais il n'en est plus de même lorsqu'on commande à un de ces malades d'exécuter un acte précis particulier. Nous avons vu qu'ils pouvaient généralement y parvenir (ex. : l'écriture, la course possibles chez un de nos malades). Or ces mouvements volontaires impliquent la réduction au moins partielle des mouvements choréiques. Cette apparente contradiction tient à ce qu'en demandant au malade de garder l'immobilité, d'arrêter ses mouvements, on lui a donné en quelque sorte un ordre négatif incapable d'ébranler assez fortement sa volonté affaiblie ; au contraire en orientant cette volonté dans une direction donnée, vers un acte précis, on lui a donné une réalité autrement forte, une tout autre puissance.

Cette lésion de l'activité ne se manifeste pas seulement dans la motricité mais aussi dans les troubles psychiques que présentent ces malades. Nous avons insisté dans la description que nous en avons donné sur les modifications du caractère. Elles consistent tantôt en irritabilité, tantôt en apathie, en indifférence, qui peuvent d'ailleurs alterner chez un même malade ou même se trouver réunies. Or ces deux caractères constituent des symptômes d'aboulie qui se retrouvent chez les abouliques constitutionnels et chez les malades auxquels M. Pierre Janet a donné le nom de psychasthéniques. Il est en effet de règle que les sujets indécis, irrésolus, douteurs, sont particulièrement impatients d'une direction dont ils ont le plus grand besoin, et d'autre part il est frappant de constater chez ces malades une assez grande indifférence à l'égard de leur infirmité, qui les contraint à la vie de l'asile, indifférence qui contraste avec celle des malades rendus impotents par d'autres affections, et qui manifeste bien leur état profond d'aboulie.

Enfin nous croyons pouvoir rattacher à cette lésion fondamentale de la volonté les troubles intellectuels que nous avons observés chez ces malades. En effet nous avons vu que l'expression — si vague d'ailleurs — de *démence* appliquée à l'état mental de ces malades n'avait de sens exact que si on lui donnait un contenu particulier. L'étude des différentes fonctions psychiques nous a montré que les fonctions proprement intellectuelles (jugement, raisonnement, orientation dans le temps et l'espace, etc.) étaient intactes ou presque chez

les choréiques chroniques et qu'on n'observait de lésions profondes que de l'attention et de la mémoire.

Or, les beaux travaux de M. Th. Ribot ont depuis longtemps montré que l'attention devait être considérée comme un phénomène volontaire, moteur, qui en dernière analyse, dans son mécanisme et dans son origine, se pouvait résoudre en contractions musculaires (1). « L'affaiblissement de l'attention et celle des mouvements vont... de pair : ce sont deux aspects d'un événement unique au fond (2). »

Quant aux troubles de la mémoire nous avons vu qu'ils présentent chez les choréiques un aspect bien particulier. On réunit en effet sous le nom de mémoire des fonctions bien différentes, et que l'observation clinique, à défaut de l'observation psychologique permettrait de distinguer. En effet, les déments séniles les déments précoces, les paralytiques généraux présentent tous des troubles de la mémoire mais très différents entre eux et très différents aussi de ceux des choréiques. Ceux-ci, comme nous l'avons vu, se souviennent parfaitement des événements anciens et récents de leur existence et d'un grand nombre de faits qu'il y ont rattachés. Par contre leur pouvoir d'évocation d'un groupe bien défini d'objets est très affaibli, c'est, à notre avis, que cette fonction qui est bien une des formes de la mémoire qui est tout particulièrement sous la dépendance de

1. Th. Ribot. *Psychologie de l'attention*, ch. III et conclusions.

2. Th. Ribot. *Psychologie de l'attention*, p. 155.

l'attention et de la volonté, profondément atteintes chez ces malades.

On a tenté d'en donner une autre explication. Pour MM. Léry et Vurpas, il s'agirait d'une lésion de la mémoire visuelle. Si ces malades ne peuvent par exemple, citer que deux ou trois noms d'animaux c'est qu'ils ne peuvent s'en représenter que deux ou trois. Or l'étude de la mémoire visuelle de ces malades contredit formellement cette hypothèse : Ils reconnaissent parfaitement les objets dont ils avaient perdu le souvenir quand on leur demandait d'en citer le nom. En outre, l'évocation d'un souvenir (et surtout la description, la définition d'un objet), impliquent tout autre chose que la conservation de l'*image* visuelle, auditive, etc., de cet objet, mais une foule d'opérations intellectuelles qui exigent une tension de la volonté, de l'attention dont ces malades sont incapables. Nous croyons donc pouvoir beaucoup plus légitimement rattacher cet affaiblissement de la mémoire de fixation et de la mémoire d'évocation observé chez ces malades à l'ensemble des autres troubles qu'ils présentent, et qui tous ont pour caractère essentiel d'être sous la dépendance d'une lésion primitive de la volonté en rapport avec la lésion générale de l'activité qui constitue essentiellement la chorée chronique de l'adulte.

CONCLUSIONS

1° Il semble d'après les malades que nous avons examinés et les observations que nous avons trouvées dans la littérature, que les troubles psychiques à un degré d'ailleurs très variable, fassent constamment partie du tableau symptomatologique de la chorée chronique.

2° Ces troubles sont le plus souvent moins marqués qu'on ne l'admet généralement et qu'un examen rapide de ces malades ne le donne à penser.

3° Le nom de *démence choréique* appliqué à ces troubles ne leur peut convenir que si l'on précise ce terme assez vague, de *démence*. Si on se borne à lui donner le sens d'affaiblissement intellectuel définitif, ce terme est incomplet, en ce qu'il néglige de marquer le rôle prépondérant des troubles de la volonté.

4° Diverses particularités des troubles psychiques présentent avec certains caractères des troubles moteurs des analogies qui en font mieux connaître la nature.

5° Les troubles intellectuels que l'on observe chez ces malades se rapportent aux fonctions qui sont le plus directement en rapport avec la volonté : c'est l'attention, l'évocation volontaire des souvenirs, etc... D'au-

tre part, les fonctions plus exclusivement intellectuelles semblent moins atteintes et le sont plutôt dans la rapidité des opérations que l'on demande aux malades d'exécuter, que dans leur qualité.

Toutes ces raisons nous ont amené à considérer que les troubles psychiques observés dans la chorée chronique des adultes sont en rapport avec *une lésion de l'activité en général, et en particulier de la volonté plutôt qu'avec un trouble de l'intelligence.*

Vu : le Président de la thèse

GILBERT BALLE

Vu : le Doyen,

LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- BALL. — De la folie choréique. France médicale, 1886.
- BOUTEILLE. — Traité de la chorée ou danse de Saint-Guy. Paris, 1810.
- BRISAUD. — Chorée variable des dégénérés. R. N. p. 417, 1896.
- DE BÜCK. — Un cas de chorée chronique progressive avec autopsie. Journal de neurologie, Bruxelles, 5 sept. 1904 ; Belgique médicale, n° 35, 1904.
- CHARCOT. — Leçons sur la chorée vulgaire chez les vieillards. Progrès médical, p. 176, 1878.
- CLAUS. — Chorée et fièvre. Belgique médicale, n° 9, 1900.
- COUVELAIRE ET CROUZON. — A propos de la chorée variable de Brissaud, trois observations de chorée. R. N. p. 399, 1899.
- DECHAMBRE. — Article danse de Saint-Guy. Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales.
- DELAGE. — De la chorée gravidique. Thèse de Paris, 1898. R. N. p. 811, 1898.
- DUTIL. — In Gilbert Ballet, article : Chorée de Huntington. Traité de pathologie mentale, p. 869.
- HUET (Ernest). — La chorée chronique chez l'adulte. Chorée héréditaire. Chorée d'Huntington. Thèse de Paris, n° 390, 1889.
- JOFFROY. — De la folie choréique. Semaine méd., 1893.
- Définition et nature de la chorée. Clinique des maladies nerveuses, hospice de la Salpêtrière.

- JONES. — Chorée d'Huntington et démence. « Lancet », 23 décembre 1906.
- KING. — Chorée héréditaire. *Médical-Record*, 17 nov. 1906.
- KORINLOFF. — Chorée chronique héréditaire. *Ann. VI, t. II, Saint-Petersbourg*, analysée par M. Lwoff. *Tribune médicale*, 30 mai 1889.
- LADAME. — Des troubles psychiques dans la chorée dégénérative (chorée héréditaire, chorée d'Huntington). *Archives de neurologie*, 1900, vol. IX, p. 98.
- LANNOIS. — Nosographie des chorées. Thèse d'agrég., p. 130-134, 1886.
- LELION. — Chorée dans ses rapports avec les maladies mentales. *Gazette des hôpitaux*, p. 145, 1864.
- LÉRY ET VURPAS. — L'état mental dans la chorée d'Huntington. *C. R. de la Soc. de Psychiatrie. Encéphale*, 10 mai 1909, pp. 510-528.
- LEGUYER. — Contribution à l'étude de la chorée gravidique. *R. N.*, p. 49, 1905.
- MARCÉ. — L'état mental dans la chorée. *Bulletin de l'Acad. de médecine*, t. XXIV, p. 741, 1076, 1100, année 1859.
- MASTIER. — Étude sur la chorée des femmes enceintes. Thèse de Lyon, 1898-1899.
- MEUNIER. — Notes pour servir à l'histoire de la chorée vulgaire chez les vieillards. *Th. de Paris*, 1842.
- RAYMOND. — Article danse de Saint-Guy. *Dict. encyclopédique des sciences médicales*.
- RENUART. — De la chorée de Huntington. *Bulletin de la société de médecine de Belgique*, juin 1904. *R. N. p.* 236, 1905.
- ROSSI (CESARE). — *Rivista sperimentale di freniatria*, 30 sept. 1904. Vol. XXX, fasc. 2-3, pp. 449-466.
- SAINTON. — Rapport sur les chorées chroniques au congrès des neurologistes et aliénistes. Nantes, août 1909.
- SÉE (G.). — De la chorée. Rapports des rhumatismes et des maladies du cœur avec les affections nerveuses et convulsives. Extrait des mémoires de l'Académie nationale de Médecine, t. XV, 1850.
- STIER. — Sur l'anatomie pathologique de la chorée d'Huntington. *Arch. Psychiatrie*, 1903, fasc. 1. *R. N. p.* 25, 1904.

- SUTHERLAND. — La chorée et les maladies graves. R. N. p. 606, 1904.
- THORE. — De la chorée dans ses rapports avec l'aliénation mentale. Ann. Méd. psych., 1865, p. 157.
- VALLOIS. — Un cas de chorée gravidique. Montpellier médical, 1^{er} mai 1904.
- VASCHIDE ET VURPAS. — Essai sur la physiologie pathologique du mouvement. Disposition des mouvements de la chorée chronique. Revue de médecine, sept. 1904, n° 9, p. 704-710.
- VOISIN. — Les troubles mentaux de la chorée. Journal de médecine interne, 1^{er} mai 1905.